



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE/HISTOPATHOLOGIE CUTANÉE

La tumeur à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff

Granular cell tumour or Abrikossoff's tumour

F. Plantier¹

Cabinet de dermatopathologie, 35, avenue Mathurin-Moreau, 75019 Paris, France

Disponible sur Internet le 27 mars 2013

Introduction

La tumeur à cellules granuleuses, ou tumeur d'Abrikossoff, est une prolifération conjonctive bénigne faite de grandes cellules éosinophiles au cytoplasme granuleux. Elle fut décrite en 1926 par le pathologiste russe, Alexeï Ivanovitch Abrikossoff, qui l'avait crue d'origine musculaire, à cause de la ressemblance de ses éléments avec des cellules (ou fibres) musculaires, et donc dénommée « myoblastenmyoma », traduit par « myoblastome granuleux ». Ce terme de myoblastome est maintenant abandonné du fait d'arguments attestant plutôt d'une origine neurectodermique, probablement schwannienne : ses rapports proches avec les nerfs, son immunophénotype et la présence en microscopie électronique de vacuoles contenant des structures myéliniques.

Elle est, pour de multiples raisons, bien connue et bien aimée en anatomie pathologique générale : elle se rencontre dans des sites très variés du corps humain, son nom sonne aussi agréablement que son aspect histologique est beau, son diagnostic est gratifiant, plutôt facile car son aspect au microscope est bien particulier, il est de bon aloi car elle est exceptionnellement maligne, mais il représente un petit piège diagnostique, à cause de l'hyperplasie

épithéliale qui revêt parfois la tumeur et qui peut être pseudo-carcinomeuse. Mais aussi, elle demeure mystérieuse par son histogénèse et parce qu'elle présente des caractéristiques qui sont celles des tumeurs malignes (mauvaise limitation, envahissement nerveux et vasculaire), alors qu'elle est presque toujours parfaitement bénigne.

Dans la littérature anglosaxonne, on la trouve sous le nom de « *granular cell tumour* », « *granular cell schwannoma* », « *granular cell nerve sheath tumor* », « *granular cell myoblastoma* » ou encore « Abrikossoff tumor ».

Clinique

La tumeur d'Abrikossoff se rencontre chez l'adulte de 20 à 60 ans, avec une prédominance féminine et chez les patients noirs. Elle est rare chez l'enfant.

Elle naît sur la peau et les muqueuses, dans le derme ou le chorion, parfois en position parfois sous-cutanée ou même profonde, intramusculaire. Elle se localise essentiellement à la tête et au cou, mais aussi à la paroi thoracique et aux membres, surtout les bras. Elle se voit aussi volontiers dans la région génitale. Les cas non dermatologiques touchent le larynx et les bronches, le tube digestif et les canaux biliaires, ainsi que la glande mammaire.

Les formes multiples, synchrones ou non, sont fréquentes, avec des localisations muqueuses et viscérales, en particulier chez les patients noirs (le record est de cinquante

Adresse e-mail : francoise.plantier@orange.fr

¹ Sous l'égide du groupe d'histopathologie cutanée de la SFD.



Figure 1. Aspect clinique sur la langue (collection B. Courrier).

lésions) mais elle semble sans rapport avec les neurofibromatoses.

La présentation clinique est celle d'un nodule sans aspect particulier, centimétrique, et ne dépassant pas le plus souvent 3 cm, de croissance lente. Il est asymptomatique ou plus rarement douloureux, de consistance dure. Il est en relief ou enchâssé. Sa surface peut être verruqueuse ou ulcérée. Il est de couleur jaune, rouge-brun, violine ou blanchâtre. Dans la bouche, où la tumeur se localise à la langue dans un quart des cas, mais où elle touche aussi les joues, les lèvres, le plancher buccal ou le voile du palais, elle soulève la muqueuse qui prend, sur le dos de la langue, un aspect décapillé, opalin, blanchâtre ou jaunâtre (Fig. 1).

Les diagnostics différentiels cliniques sont, sur la peau, ceux de tout nodule tumoral, et dans la cavité buccale, en particulier la langue, on peut évoquer l'hypothèse d'un corps étranger.

Aspect histologique

La prolifération tumorale est en relief ou non, siégeant le plus souvent dans le derme avec des prolongements dans l'hypoderme. Elle est parfois purement hypodermique. Son architecture est nodulaire et trabéculaire, en nappes cellulaires et en nids, avec des travées rayonnantes en périphérie (Fig. 2a, b et 3). Elle consiste en une prolifération de cellules monotones, de grande taille, rondes ou polygonales, parfois un peu fusiformes, très aisément identifiées par leur vaste cytoplasme rose et granuleux. Ces granules sont des boules éosinophiles de taille variable, positives à la coloration de PAS ; elles correspondent à des lysosomes dilatés, et même selon certains, des lysosomes géants (Fig. 4). Les noyaux sont petits et réguliers, mais un certain degré de pléomorphisme est possible ; les mitoses sont absentes ou rares.

Dans les deux tiers des cas, les cellules granuleuses sont observées au contact de petits ou plus gros nerfs (Fig. 5a et b). De telles images d'engainement ou de pénétration nerveuse n'ont pas ici de signification péjorative alors qu'elles constituent un signe de malignité pour d'autres tumeurs. Les muscles pilaires sont aussi pénétrés, comme envahis,

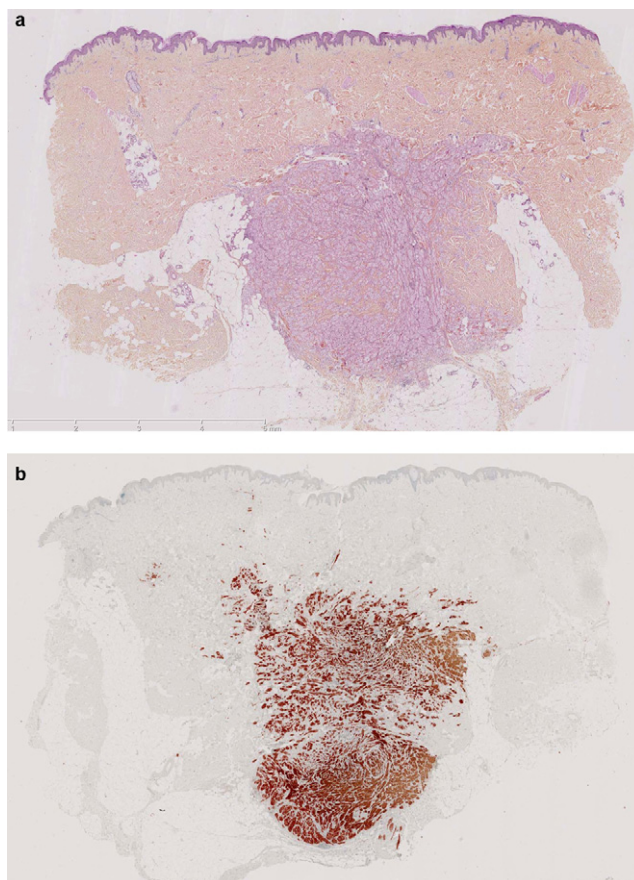


Figure 2. Tumeur à cellules granuleuses (TCG). Aspect histologique à faible grossissement ; a : coloration HES. La tumeur siège dans le derme et l'hypoderme ; b : immunomarquage anti-PS100. Tumeur mal limitée.

et il a récemment été rapporté des images non rares de pénétration des parois vasculaires, signe lui aussi généralement admis comme synonyme de malignité, mais qui dans ce contexte est plus une particularité histologique qu'un élément de pronostic péjoratif.

L'épiderme revêtant la tumeur, ou l'épithélium, pour les muqueuses, présente souvent une hyperplasie plus ou moins prononcée et plus ou moins irrégulière, allant jusqu'à

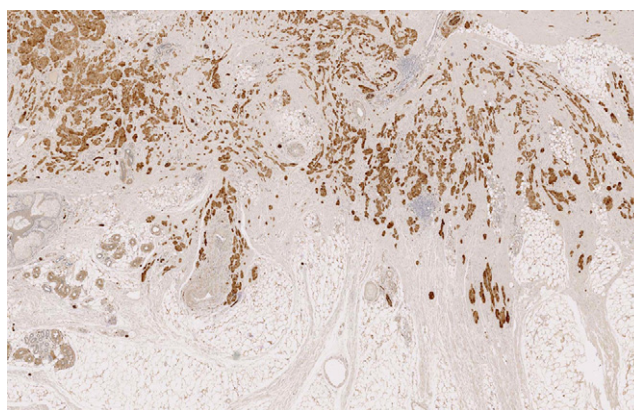


Figure 3. TCG à plus fort grossissement (immunomarquage anti-PS100), la tumeur a une périphérie d'aspect infiltratif.

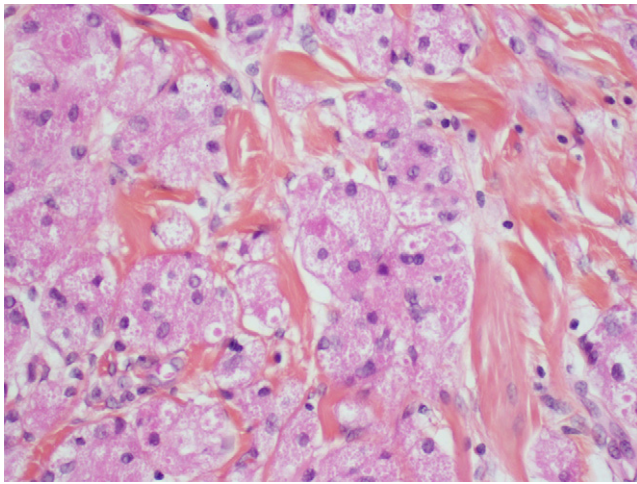


Figure 4. TCG à fort grossissement, les cytoplasmes des cellules tumorales contiennent des granules de taille variable, les noyaux sont petits et réguliers.

ressembler à un carcinome ; c'est ce qu'on appelle une hyperplasie pseudo-carcinomateuse. Une biopsie superficielle peut donc induire en erreur (Fig. 6a et b).

En immunohistochimie, les marqueurs nerveux et histiocytaires sont positifs : sont exprimés la protéine S100 à des degrés variables, le CD63 (NK1C3), la neurone spécifique enolase (NSE), et le CD68 (KP1). Les cytokératines ne sont

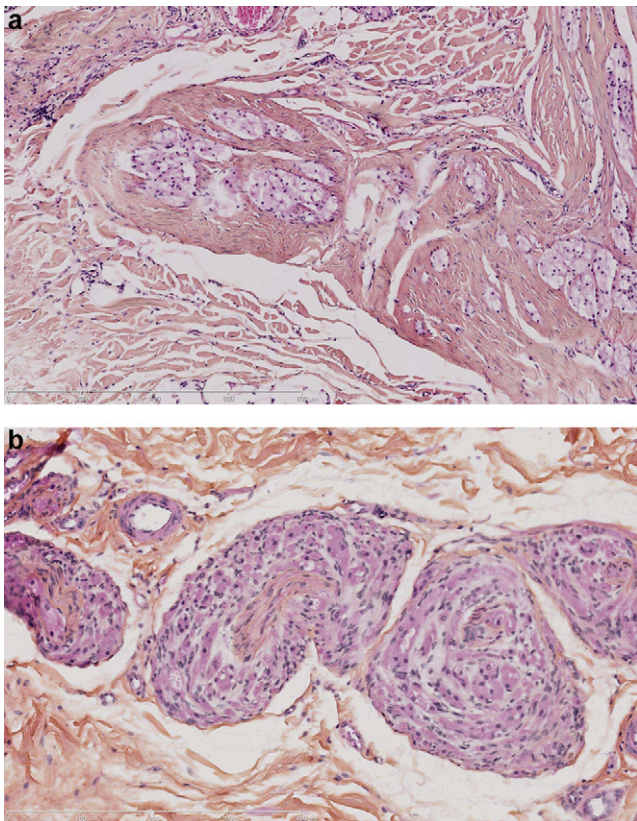


Figure 5. a : envahissement intranerveux ; b : envahissement périnerveux (engainement).

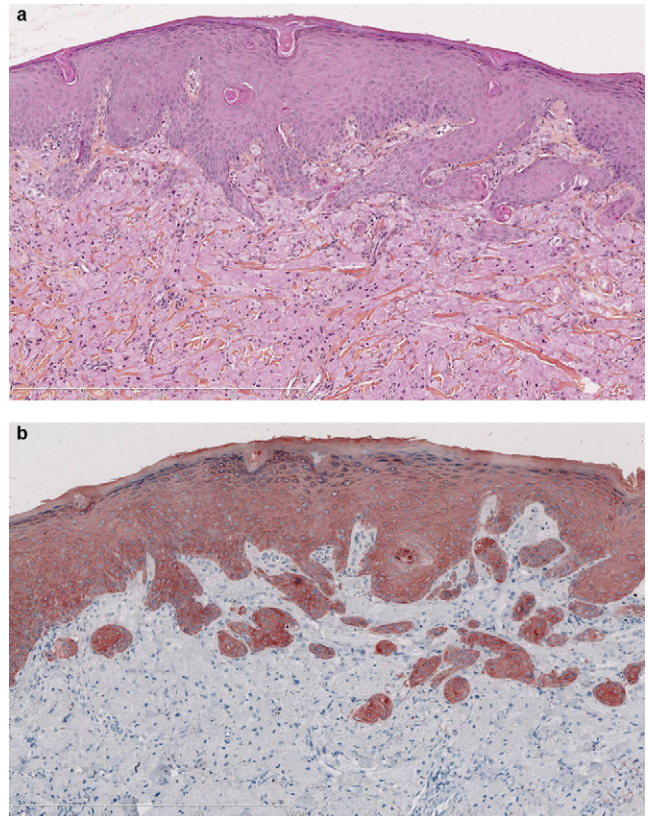


Figure 6. Hyperplasie épidermique en regard de la tumeur ; a : coloration standard ; b : immunomarquage anti-cytokératines marquant l'épithélium hyperplasique et soulignant son irrégularité.

pas exprimées, ni les marqueurs proprement mélanocytaires (Fig. 2a et 3).

Diagnostic différentiel histologique

D'autres tumeurs peuvent comporter des éléments à cytoplasme granuleux car une transformation granuleuse peut s'observer dans des proliférations d'histogenèse très diverse, depuis les lésions les plus bénignes, comme les papules fibreuses du nez, aux plus malignes, comme l'angiosarcome et le léiomyosarcome, en passant par l'histiocytofibrome, le léiomyome, le carcinome basocellulaire, le dermatofibrosarcome, le périneuriome et d'autres...

La tumeur à cellules granuleuses polypoïde (en anglais, « *primitive nonneural granular cell tumor* ») a été décrite il y a seulement 20 ans et elle est très rare. Elle diffère de la tumeur d'Abrikossoff par son architecture qui, comme son nom l'indique, est polypoïde, avec une collerette épithéliale latérale, et par la négativité du marquage de la PS100, ce qui tend à prouver que son origine n'est pas neurale. Son histogenèse est discutée mais pour certains elle s'assimile à un histiocytofibrome bénin.

La tumeur à cellules granuleuses gingivale ou épulis congénitale, très rare aussi, a un aspect histologique très proche mais se voit chez le nouveau-né, sous la forme d'une petite tumeur de la crête alvéolaire maxillaire.

Formes malignes de tumeur d'Abrikossoff

Elles sont surtout décrites dans les localisations viscérales profondes ou aux tissus mous. Le chiffre répété dans la littérature de 1 à 3 % de formes malignes concerne l'ensemble des tumeurs à cellules granuleuses et il est probablement moindre pour ce qui est de la peau.

Devant la difficulté du diagnostic histologique de malignité, parfois posé seulement devant l'existence de métastases, il a été décrit par Famburg six critères de malignité (cellules devenant fusiformes, présence de nécrose, noyaux vésiculeux à gros nucléoles, haut rapport nucléocytoplasmique, pléomorphisme, activité mitotique). Quand moins de trois critères sont réunis, est définie une « forme atypique » de tumeur à cellules granuleuses.

Évolution et traitement

Le traitement consiste en une excision visant des marges saines, ce qui n'est pas toujours aisé étant donné la mauvaise limitation de la tumeur. Les quelques cas de récurrence sont expliqués par une exérèse incomplète.

Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.